

DYSTROPHIE BULLEUSE DE LA MUQUEUSE EXCRETRICE ET LITHIASÉ CORALLIFORME

(A propos de 3 observations)

THÈSE

pour le Doctorat d'État en Médecine

Présentée et soutenue publiquement en Février 1974

par

Claude PALIS

Membres du Jury	{	MM. POULHES	<i>Président</i>
		SUC BASTIDE PUTOIS	{ <i>Assesseurs</i>
		COSTAGLIOLA	

DYSTROPHIE BULLEUSE DE LA MUQUEUSE EXCRETRICE ET LITHIASÉ CORALLIFORME

(*A propos de 3 observations*)

THÈSE

pour le Doctorat d'Etat en Médecine

Présentée et soutenue publiquement en Février 1974

par

Claude PALIS

Membres du Jury

MM. POULHES

Président

SUC
BASTIDE
PUTOIS

Assesseurs

COSTAGLIOLA

Suppléant

DYSTROPHIE BULLEUSE DE LA MUQUEUSE EXCRETRICE ET LITHIAS CORALLIFORME

(A propos de 2 observations)

THESE

pour le Doctorat d'Etat en Médecine



Présentée et soutenue publiquement le 17 mai 1974

par

Gérard BALLS

né le 10/05/48

à Paris

docteur en médecine

DE
MÉDECINE
D'ÉTAT

à la Faculté de Médecine de Paris

présentée par

M. le Docteur

UNIVERSITE PAUL SABATIER

Président de l'Université
1^{er} Vice-Président
2^e Vice-Président

M. LARENG
M. MATHIS
M. MARTIN

TABLEAU DU PERSONNEL

UNITES D'ENSEIGNEMENT ET DE RECHERCHE DES SCIENCES MEDICALES

Directeur de l'Unité des Sciences Médicales M. MONNIER
Toulouse-Purpan
Directeur de l'Unité des Sciences Médicales M. ENJALBERT
Toulouse-Ranqueil

HONORARIAT

Doyen honoraire	M. CALVET
Doyen honoraire	M. BRUSTIER
Doyen honoraire	M. LAZORTHES
Professeur honoraire	M. VALLOIS
Professeur honoraire	M. TAPIE
Professeur honoraire	M. DELAS
Professeur honoraire	M. RISER
Professeur honoraire	M. RIIGNARD
Professeur honoraire	M. VINCENT
Professeur honoraire	M. MOREL
Professeur honoraire	M. ROUISSET
Professeur honoraire	M. CALMETTES
Professeur honoraire	M. THOMAS
Professeur honoraire	M. LAGROT
Professeur honoraire	M. DESFORGES-MERIEL
Professeur honoraire	M. FARRE P.
Professeur honoraire	M. JAHIER
Professeur honoraire	M. SENDRAIL
Professeur honoraire	M. PONS
Professeur honoraire	M. SOREL

PROFESSEURS

Clinique Médicale et Cardiologique	M. DARDENNE	Purpan
Clinique Médicale Sud	M. GADRAT	Purpan
Clinique Chirurgicale	M. GEDEON	Ranqueil
Clinique Chirurgicale A et Gynécologie	M. POUIHES	Ranqueil
Clinique Chirurgicale B et du Cancer	M. GRIMOUD	Purpan
Clinique Chirurgicale Infantile et Orthopédie	M. PASQUIE	Purpan
Clinique Chirurgicale Orthopédique et Traumatologie	M. FICAT	Ranqueil
Clinique de Chirurgie Cardio-vasculaire	M. ENJALBERT	Ranqueil
Cliniques des Maladies Cutanées et Syphilitiques	M. BAZEX	Purpan
Clinique des Maladies des Voies urinaires	M. LHEZ	Ranqueil
Cliniques des Maladies Infectieuses	M. ARMENGAUX	Purpan
Clinique Médicale Infantile et Puericulture	M. DALOUS	Purpan

Clinique Médicale de la première enfance	M. REGNIER	Purpan
Clinique de Neuro-Chirurgie	M. LAZORTHES G.	Ranqueil
Clinique Neurologique et Psychiatrique	M. GERAUD	Ranqueil
Clinique Obstétricale	M. PONTONNIER	Ranqueil
Clinique Odonto-Stomatologique	M. CADENAT	Ranqueil
Clinique Ophtalmologique	M. DEODATI	Ranqueil
Clinique O.R.L. et Chirurgie maxillo-faciale	M. CLAUX	Purpan
Clinique de Pneumo-phthisiologie	M. DELAIDE	Purpan
Clinique Rhumatologique	M. RUFFIE P.	Purpan
Accouchement et Obstétricie Sociale	M. MONROZIES	Purpan
Anatomie	M. BASTIDE	Purpan
Anatomie Pathologique	M. FARRE J.	Purpan
Anatomie Appliquée	M. JUSKIEWENSKI	Ranqueil
Anesthésie et Réanimation	M. LARENG L.	Purpan
Bactériologie et Virologie	Mme ENJALBERT	Ranqueil
Biophysique Médicale A	M. ALUVERGNAT	Purpan
Biophysique Médicale B	M. BRU	Ranqueil
Cardiologie Clinique et Expérimentale	M. CALAZEL	Ranqueil
Biochimie Médicale	M. VALDIGUIR	Purpan
Electro-Radiologie	M. ROULLEAU	Ranqueil
Embryologie Générale	M. BROUSSY J.	Purpan
Hématologie	M. BIERME	Ranqueil
Histologie	M. BIMES	Ranqueil
Hydrologie, Thérapeutique et Climatologie	M. DENARD	Purpan
Hygiène et Médecine Sociale	M. MONNIER	Purpan
Immunologie	M. DUCOS	Purpan
Médecine Légale et Médecine du Travail	M. GREZES-RUEFF	Purpan
Pathologie Chirurgicale	M. DAMRRIN	Purpan
Pathologie Générale et Médecine Expérimentale	M. BOULARD	Purpan
Pathologie Médicale	M. RIBAUT	Purpan
Physiologie	M. BESSOU	Purpan
Physiologie Animale et Pharmacologie	M. BAISET	Ranqueil
Sémiologie et Clinique Médicale	M. LAPORTE J.	Purpan
Thérapeutique	M. DARNAUD	Ranqueil

PROFESSEURS A TITRE PERSONNEL

Anatomie Pathologique	M. BOUISSOU	Ranqueil
Biochimie Médicale	M. DOUSTE-RIAZY	Ranqueil
Dermatologie-Vénérologie	M. DUPRE	Ranqueil
Histologie et Embryologie	M. GUICHEM	Ranqueil
Histologie et Embryologie	M. PLANEI	Purpan
Neurologie et Neuro-Psychologie	M. RASCOL	Purpan
Physiologie et Pharmacologie	M. MONTASTRUC	Purpan
Pneumo-Phthisiologie	M. MIGUERES	Ranqueil
Médecine Interne	M. LE TAILLEC	Ranqueil
Psychiatrie	M. GAYRAL	Purpan
Ophtalmologie	M. BEC	Purpan

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41546624_0041

Médecine Générale
Neuro-Chirurgie

M. ARLET
M. ESPAGNO J.

Rangueil
Purpan

PROFESSEURS SANS CHAIRE

Anatomie Pathologique	M. FABRE Jean	Purpan
Bactériologie, Parasitologie, Virologie	Mme LARENG M.B.	Purpan
Biochimie Médicale	M. VALDIGUIE Pierre	Rangueil
Carcinologie	M. ESTRADÉ	Purpan
Chirurgie Générale	M. GAUBERT	Purpan
Chirurgie Générale	M. SARRAZIN	Rangueil
Chirurgie Thoracique et Cardio-vasculaire	M. ESCHAPASSE	Purpan
Médecine Générale et Thérapeutique	M. BES	Rangueil
Médecine Générale et Thérapeutique	M. BOLLINELLI	Purpan
Médecine Générale Thérapeutique	M. SUC	Rangueil
Médecine Générale	M. RIBET	Rangueil
Physiologie	M. GERAL	Rangueil

MAITRES DE CONFERENCES AGREGES

Anatomie Pathologique	M. RUMEAU J.L.	Rangueil
Anesthésiologie	M. VIRENQUE C	Rangueil
Bactériologie-Virologie	Mme DIDIER	Rangueil
Biophysique	M. REGIS	Rangueil
Biophysique	M. GUIRAUD R.	Purpan
Cancérologie	M. CARTON M.	Rangueil
Cardiologie	M. BERNADET	Rangueil
Cardiologie	M. BOUNHORE	Rangueil
Chirurgie Générale	M. ESCAT J.	Rangueil
Chirurgie Générale	M. GOUZI	Rangueil
Chirurgie Générale	M. COSTAGLIOLA	Purpan
Chirurgie Thoracique et Cardio-vasculaire	M. PUEL	Rangueil
Gynécologie et Obstétrique	M. PONTONNIER G.	Rangueil

Hépatogastro-Entérologie
Histologie, Embryologie, Cytogénétique
Médecine Interne
Médecine du Travail
Néphrologie
Neurochirurgie
Neurologie
O.R.L.
Orthopédie, Traumatologie, Chirurgie
Plastique
Parasitologie
Pédiatrie Génétique Médicale
Pneumo-Phthisiologie
Physiologie
Psychiatrie
Radiologie
Radiologie
Rhumatologie
Thérapeutique, Réanimation Médicale,
Rééducation fonctionnelle et Hydrologie
Urologie

M. PASCAL	Purpan
M. SOLEILHAVOUP	Purpan
M. FEDOU R.	Purpan
M. PUJOL M.	Purpan
M. CONTE J.	Purpan
M. LAZORTHES Y.	Rangueil
M. GUIRAUD-CHAUMEL	Purpan
M. LACOMME	Purpan
M. UTHEZA G.	Purpan
M. LARROUY	Purpan
M. ROCHICCIOLI	Rangueil
M. ALBAREDE J.L.	Purpan
M. JOVER	Rangueil
M. PAGES B.	Purpan
M. MORON P.	Rangueil
M. COMBES P.	Purpan
M. PUTOIS	Purpan
M. FOURNIE A.	Purpan
M. SALVADOR M.	Purpan
M. PONTONNIER F	Purpan

AGREGES LIBRES

Chirurgie Générale	M. SOUQUET	Purpan
Pathologie Expérimentale	M. GLEIZES	Purpan
Obstétrique	M. ESPAGNO G.	Rangueil

ADMINISTRATION

Secrétaire Général de l'Université	M. PRINEAU
------------------------------------	------------

Liste arrêtée le 17 10 1973

A MA FEMME ET A MON FILS

A MES PARENTS

A MON BEAU-PERE

A TOUTE MA FAMILLE

A TOUS CEUX QUI SONT MES AMIS

A MONSIEUR LE PROFESSEUR J.M. SUC

Professeur de Médecine générale et de thérapeutique.
Médecin des Hôpitaux.

qu'il trouve ici toute notre
reconnaissance pour la qualité de son
enseignement, et soit remercié d'avoir
accepté de participer à ce jury.

A MONSIEUR LE PROFESSEUR J. POULHES

Professeur de clinique chirurgicale et gynécologique.
Chirurgien des Hôpitaux.

qui nous a fait le grand honneur de
présider notre thèse, et a su nous
prodiguer les conseils nécessaires
au bon exercice de notre profession,
tant au cours de son enseignement que
lors de stages hospitaliers.

A MONSIEUR LE PROFESSEUR G. BASTIDE

Professeur d'Anatomie et d'Organogénèse.
Chirurgien des Hôpitaux.

que sa participation à ce jury nous
permette de le remercier d'avoir su
tout au long de son enseignement nous
faire aimer et comprendre, à travers
l'anatomie, la science médicale toute
entière.

A MONSIEUR LE PROFESSEUR J. PUTOIS

Maître de Conférence agrégé de Radiologie.
Radiologiste des Hôpitaux.

qu'il soit remercié d'avoir accepté de
participer à ce jury de thèse pour
laquelle nous avons bénéficié de la
grande qualité des clichés radiologiques
qu'il a réalisés.

A MONSIEUR LE PROFESSEUR M. COSTAGLIOLA

Maître de Conférence agrégé de Chirurgie générale.
Chirurgien des Hôpitaux.

qu'il soit remercié pour son accueil
en service hospitalier, et sa partici-
pation à ce jury.

A MONSIEUR LE DOCTEUR Y. FREGEVU

Attaché des Hôpitaux.

qu'il soit ici remercié pour toute sa
compréhension, ses conseils et son aide
qui ont permis la réalisation de cette
thèse.

A MONSIEUR LE DOCTEUR P. BEC

Ancien Chef de clinique.

Assistant des Hôpitaux.

qu'il trouve ici tous nos remerciements
pour son accueil et son aide lors de la
réalisation de notre travail.

P L A N D U T R A V A I L

- INTRODUCTION

I - TERMINOLOGIE

II - DEFINITION

III - HISTORIQUE DE LA MALADIE

IV - OBSERVATIONS CLINIQUES

V - ANATOMIE PATHOLOGIQUE

VI - RADIOLOGIE ET AUTRES EXAMENS PARA-CLINIQUES

VII - EVOLUTION

VIII - DIAGNOSTIC

IX - FREQUENCE - AGE - SEXE

X - NOTIONS THEORIQUES SUR L'ETIOPATHOGENIE

XI - BASES THERAPEUTIQUES

XII - CONCLUSIONS

- BIBLIOGRAPHIE

I N T R O D U C T I O N

Deux cents ans se sont écoulés depuis la première description, et de nombreux auteurs et non des moindres, ont consacré maintes études à ce sujet. Cependant la dystrophie bulleuse de la muqueuse excrétrice avec peu de cas publiés reste une maladie relativement rare à l'étiopathogénie incomplètement élucidée.

En effet si le caractère acquis de la maladie est actuellement admis de tous, si les descriptions cliniques, évolutives, anatomo-pathologiques concordent, les théories étiologiques se sont succédées avec le temps et sont toujours l'objet de discussions.

Il nous a été donné d'observer en milieu spécialisé trois cas inédits de dystrophie bulleuse en ce sens surtout qu'ils sont associés à une lithiase coralliforme. A travers ces trois observations, nous nous efforcerons de tirer des conclusions d'ordre étiopathogénique, afin d'apporter les éléments supplémentaires à la construction d'une description étiologique rationnelle.

I - TERMINOLOGIE

La variété des appellations pour une même affection nous amène à réaliser ce bref paragraphe qui nous permettra de situer le cadre exact de l'étude.

Pour les auteurs français on parle essentiellement de dystrophie bulleuse (D.B.), dégénérescence kystique, pyélite et urétérite kystique, dystrophie kystique de la muqueuse excrétoire urinaire.

Pour les anglo-saxons, les dénominations sont : pyelo ureteritis cysticis cystica, pyelitis and ureteritis cystica, proliferative pyelo ureteritis, proliferative cysticis.

II - DEFINITION

La D.B. (dystrophie bulleuse) de la muqueuse excrétrice peut atteindre tant la muqueuse pyélique que la muqueuse vésicale.

La terminologie pour variée quelle soit, ne préjuge en rien de l'étio-pathogénie et réunit sous un même vocable des malades, présentant au niveau de la muqueuse excrétrice, des dilatations kystiques de taille et de répartition variables. Ces dilatations, dont l'évolutivité en général fort lente, va se faire vers une augmentation de taille et de nombre, pourront par stase urétérale, aboutir à la destruction du rein sus-jacent.

Devant le nombre de cas non négligeable de bilatéralisation de l'affection, le pronostic vital du malade sera très rapidement mis en jeu.

III - HISTORIQUE DE LA MALADIE

Maladie rare mais de connaissance ancienne puisque en 1761 MORGAGNI en fait une description nécropsique.

Ce sont ensuite RAYER en 1841 et ROKITANSKI en 1861 qui rapportent de nouveaux cas.

C'est en 1876 que LITTEN fera la première description histologique. Il faudra cependant attendre 1925 pour connaître l'histoire clinique de la maladie avec la première observation faite du vivant du malade par JACOBY en ALLEMAGNE.

Peu de temps après en 1929 JOELSON aux U.S.A. fait une nouvelle description, alors qu'en 1933 KINDALL fait état d'un cas confirmé par biopsie.

C'est CHEVASSU en 1936 qui rapporte le premier cas en FRANCE. Il diagnostique grâce à l'U.P.R. des kystes épithéliaux disséminés sur la muqueuse du bassin et de l'uretère des deux côtés.

De nombreux auteurs modernes se sont intéressés à cette maladie et nous citerons parmi les étrangers : LOITMAN en 1957, VON FERBER en 1962, MAYAL en 1964, JENSEN en 1969, SCAGLIONE en 1970, HILL en 1971.

et pour les Français : OECONOMOS en 1950, GOUYGOU en 1956, ROBERT en 1963, la thèse de BERTÉ en 1966 (Paris), GAYER en 1970 ainsi bien sûr que les travaux toulousains de FABRE, LHEZ, BIMES en 1949 et la thèse de NEGRIE (Toulouse 1955).

IV - OBSERVATIONS CLINIQUES

Ce sont trois cas de D.B. (dystrophie bulleuse) associée à une lithiase coralliforme qui ont retenu notre attention et que nous allons présenter.

OBSERVATION N° 1 : Mr. COU... François, né le 9 Juillet 1922.

1951 et 1957 voient les premières crises de coliques néphrétiques.

1960 une crise de goutte avec forte hyperuricémie.

1963 hématuries rebelles.

1965 une U.I.V. montre un calcul coralliforme du rein gauche à centre clair entouré d'un liseré calcique.

Le 20-1-1966 est pratiqué (Pr FABRE) l'ablation du calcul gauche. Dans les suites opératoires le malade présente le 12-2-1966 des crises de coliques néphrétiques amenant l'élimination de nouveaux calculs (chimiquement : centre d'acide urique avec couronne de phosphates amoniaco magnesiens).

Au mois de Mai 1966 une nouvelle U.I.V. montre à gauche un calcul résiduel d'acide urique et à droite un calcul en voie de formation. Un traitement médical est prescrit par alcalinisant et désinfectant.

Le 10-3-1967, après un bilan phospho-calcique normal, ablation du calcul gauche qui avait grossi est pratiquée (Dr.FREGEVU) et un traitement par Gentamycine est prescrit à la suite de la découverte de pyocyanique dans les urines.

En Décembre 1967, nouvelle U.I.V. qui montre un calcul coralliforme cerclé de calcium à droite et une récurrence au calice

inférieur gauche.

Ceci est confirmé en 1969 où fait fondamental on note à droite la présence d'images lacunaires de la lumière urétérale de 2 à 3 mm de diamètre, et qui évoquent une D.B. Images faisant un angle aigu de raccordement à la paroi. Ces images apparaissent donc 2 ans après l'apparition du calcul pyélique.

En 1972, une nouvelle hospitalisation après crise de goutte, hyperthermie, hématurie est décidée. Après une artériographie thyroïdienne (Dr MANELFE) et un bilan biologique qui éliminent un adénome para-thyroïdien, est pratiqué une pyélotomie en U à droite, ainsi qu'une néphrotomie supérieure afin d'extraire la totalité du calcul (Dr FREGEVU).

Chimiquement il s'agissait d'un noyau d'urates entouré de phosphates amoniaco-magnesiens.

Le prélèvement opératoire examiné par le Dr MOREAU, en dehors d'un tissu rénal normal, confirme la D.B. en signalant quatre cavités kystiques à revêtement épithélial formé d'une seule assise de cellules cubiques ou endothélioforme.

Le 11-4-1972, un nouveau bilan radiologique révèle une lithiase biliaire associée et à l'urotomographie des images de pyélonéphrite à droite, des calices dilatés sur coralliforme récidivant à gauche.

Enfin, en 1973, après de nouvelles crises de coliques néphrétiques on pratique à nouveau un bilan radiologique qui confirme la récidive du calcul coralliforme à gauche. Fait remarquable apparaît la D.B. du même côté.

Le 2-2-1973 est pratiquée une néphro-lithotomie polaire inférieure gauche (Dr FREGEVU). Le rein étant au néphrogramme isotopique, valable sur le plan fonctionnel.

Chimiquement il s'agissait toujours de phosphates amoniaco-magnesiens et le contrôle radiologique montre un calcul résiduel du système caliciel supérieur gauche dont la tentative de traitement par lavages au lytolis s'est avérée inopérante.

En résumé, lithiase coralliforme ayant débuté à gauche (1966) où elle a été opérée à deux reprises (1966-1976) puis se bilatéralisant (1967).

Paradoxalement la D.B. est apparue d'abord à droite 2 ans après la lithiase (1969) (confirmation à l'intervention) puis à gauche 7 ans après la lithiase (1973) où cependant le rein était le plus infecté et avait déjà été opéré à deux reprises (1966-1967).

Donc à gauche, où l'intervention a été précoce (lithiase 1966 - intervention 1966), il y avait eu 7 ans de délai entre la mise en évidence d'un calcul coralliforme et l'apparition des premières bulles (1966 - 1973).

A droite, il n'y a eu que 2 ans de délais seulement (calcul 1967 - bulles 1969).

OBSERVATION N° 2 : Mme FOR... Pierrette, 42 ans.

En Juillet et Octobre 1971, épisodes hématuriques sans signe d'accompagnement. Par ailleurs des antécédents de cystite ont fait pratiquer en 1955 une U.I.V. qui ne montre aucune anomalie particulière.

En Janvier 1972 apparition d'une protéinurie qui motive une consultation spécialisée.

L'urotomographie révèle à droite un calcul coralliforme, une maladie de CACCI RICCI et une D.B. de l'uretère. Le métabolisme phospho calcique est normal et on retrouve du Proteus Mirabilis dans les urines.

Il n'y a d'autre signe fonctionnel qu'une discrète pollakiurie. Cependant devant la difficulté de contrôler médicalement l'infection urinaire et surtout des modifications radiologiques sur des urotomographies du 26 Octobre 1972, l'intervention chirurgicale est décidée.

En effet, une volumineuse partie du calcul a migré dans le bassinot alors que les calices supérieurs et inférieurs sont encombrés par de gros calculs. Une népho-pyélo-lithotomie est pratiquée en Décembre 1972. Un calcul est "oublié" et on va le voir migrer au cours de clichés successifs à la fin du mois de Décembre. A une U.I.V. de contrôle (24 Décembre 1972), le calcul étant pelvien, on a la surprise de voir que l'uretère n'est plus encombré des bulles vues antérieurement.

Le 15 Février 1973, la malade présente une nouvelle crise de coliques néphrétiques qui se termine par l'expulsion du petit calcul "oublié". Un cliché récent sans préparation ne montre aucune récurrence lithiasique. Les urines sont stériles.

En résumé, lithiase coralliforme droite avec infection urinaire massive, résistante à l'antibiothérapie associée à une maladie de CACCI RICCI et à une D.B. les trois affections situées du même côté.

Cependant fait remarquable sur une U.I.V. pratiquée une quinzaine de jours après l'intervention on ne retrouve plus d'images de D.B.

OBSERVATION N° 3 : Mme LAR... Jacqueline, 37 ans.

En 1953 à l'occasion d'une crise de coliques néphrétiques avec hématurie, une U.I.V. met en évidence des reins en fer à cheval.

Les épisodes de coliques néphrétiques et d'infection urinaire se succédant, ceci entraîne un passé chirurgical chargé :

- Décembre 1962 : ablation des calculs du rein D.
- 1963 : ablation des calculs du rein G.

- Décembre 1965 : urétéro-néo-cystostomie Gauche après ablation d'un calcul de phosphate de chaux.

- 1968 : pyélotomie droite pour ablation de calcul.

- 1970 : une consultation hospitalière est motivée par un endolorissement lombaire. La lithiase rénale est visible sur les clichés sans préparation. L'infection urinaire est permanente et massive avec une inflammation vésicale et à l'endoscopie un orifice urétéral droit rétréci.

La persistance malgré l'antibiothérapie d'une infection urinaire amène la malade à être hospitalisée en Mars 1971. Le bilan pratiqué met en évidence une lithiase phospho-calcique entraînant une pyélonéphrite chronique droite avec infection urinaire récidivante, la fonction rénale étant à la limite de la normale.

En Novembre 1971, à l'U.I.V., lithiase coralliforme du rein droit, petit calcul à gauche et D.B. de l'uretère droit.

L'infection urinaire persiste malgré l'antibiothérapie. La fonction rénale reste bonne avec des signes fonctionnels peu importants à type de douleurs lombaires.

En conclusion, il s'agit de l'histoire clinique d'une lithiase (1962) grave, récidivante avec son cortège de douleur, d'hématuries, d'infection. La surveillance a permis de déceler à un moment de l'évolution (1971) l'apparition unilatérale (à droite) de la D.B.

De l'étude synthétique de la clinique de ces 3 observations, nous sommes amenés à envisager un ensemble symptomatologique fait de 2 volets.

1°) Une symptomatologie dite originelle, en l'occurrence, la lithiase urinaire.

2°) La symptomatologie de la D.B. proprement dite. En fait on ne peut arriver à les différencier car les malades ont toujours eu des calculs expliquant leurs signes. La symptomatologie particulière à la dystrophie ne peut être isolée du tableau clinique.

Cependant les auteurs ont décrit une symptomatologie faite de signes d'appel en général très variables, la maladie pouvant même apparaître isolée, sa découverte étant une surprise au cours d'un examen urologique pour une symptomatologie banale.

Les signes les plus fréquents semblent être les hématuries et l'infection urinaire qui peut revêtir toutes les formes cliniques de la pyélonéphrite aigue à la puyrie asymptomatique.

Viennent ensuite les douleurs lombaires atypiques, les crises de coliques néphrétiques, l'insuffisance rénale.

Pour notre part, aucun signe caractéristique n'a été noté si ce n'est dans tous les cas une infection urinaire et une lithiasé rénale.

Les formes cliniques permettent d'isoler non pas tant les formes selon l'âge, la quasi totalité de ces cas ayant plus de 45 ans, que :

- les formes associées à une infection chronique qui se retrouvent dans tous les cas publiés,
- les formes topographiques avec une fréquente bilatéralité,
- les formes selon l'étendue des lésions, la majorité des auteurs notant des lésions du bassin et de l'uretère. Très rarement on note des lésions vésicales et exceptionnellement des lésions de l'urèthre,
- les formes étiologiques où il est parfois difficile de préciser si oui ou non l'infection a précédé,
- enfin les formes : associées à d'autres formations : reins polykystiques (CANTOR 1932) - (PESSIN 1939) Maladie de CACCI RICCI (LAGARDE 1968 - JENSSEN 1969)
: associées à une lithiasé signalée par la quasi totalité des auteurs et parmi lesquelles prennent place nos 3 observations.

V - ANATOMIE PATHOLOGIQUE

Depuis la première description histologique de LITTEN, nombreuses ont été les descriptions macroscopiques et microscopiques des formations kystiques permettant d'en faire une étude synthétique.

Ainsi il en ressortira que l'uretère pourra être de morphologie quasi-normale, ou bien très dilaté ainsi que le bassin. De même la palpation d'une pièce d'autopsie pourra révéler l'existence de nodosités correspondant aux kystes.

Ces kystes, parfois innombrables apparaissent parfaitement arrondis, de coloration brunâtre ou rougeâtre.

Pédiculés dans la lumière, enchatonnés ou reposant sur la muqueuse, leur diamètre varie de 1 à 20 mm.

La paroi en est mince, translucide, se rompant facilement et histologiquement formée par un revêtement épithélial stratifié à une ou plusieurs assises, séparé de la muqueuse normale par une membrane nette.

Le contenu de ces kystes est :

- soit clair, eau de roche,
- soit séreux ou muqueux, brunâtre par suite de pigments sanguins.

La fragilité de ces kystes a fait que l'on a proposé comme traitement la montée d'une sonde urétérale pour rompre la paroi.

La répartition de ces kystes est éminemment variable. Typiquement la maladie est extensive et atteint la vessie, voire exceptionnellement l'urètre. La bilatéralité est fréquente, les kystes le plus

souvent épars pouvant être jointifs essentiellement au tiers supérieur de l'uretère où ils sont les plus nombreux.

De nos observations personnelles nous retiendrons les conclusions du Dr. MOREAU pour l'observation n°1 où il est fait état "de quatre petites cavités kystiques contiguës bordées par des cloisons conjonctives très étroites dont le revêtement épithélial est formé par une assise unique de cellules cubiques ou endothéliiformes. Les kystes sont remplis par un matériel colloïde".

Le parenchyme rénal et la voie excrétrice sus-jacente peuvent être normaux comme en témoigne toujours l'examen du Dr. MOREAU pour l'observation n°1 où, malgré la présence d'un coralliforme infecté, la dystrophie étant unilatérale à ce moment là, "le parenchyme rénal sus-jacent ne présente pas d'anomalie".

Cependant à divers degrés au cours de l'évolution, il sera noté des lésions de néphrite ascendante, consécutive à la dilatation des voies excrétrices et à l'infection surajoutée.

L'association avec une lithiase rénale, des malformations des voies excrétrices où une anomalie des pyramides peut se rencontrer comme en témoigne nos 3 observations et celles de CANTOR - PESSSEN - LAGARDE - JENSSEN.

Enfin, l'évolution des lésions est quasi-inconnue mais semblerait se faire vers l'augmentation de volume des kystes, la pédiculisation, avec parfois discrète fibrose, les cavités néo-formées s'appuyant en profondeur contre la musculature de l'uretère.

VI - RADIOLOGIE ET AUTRES EXAMENS PARA-CLINIQUES

C'est ici à une revue de ce qui a été dit que nous procéderons, avant d'apporter nos constatations personnelles.

1° - RADIOLOGIE

Pour tous les auteurs, l'U.I.V. et l'U.P.R. sont les éléments essentiels du diagnostic.

L'U.I.V. en mettant en évidence tout l'arbre urinaire permettra d'étudier, outre la sécrétion des cavités rénales, l'épaisseur du parenchyme et les cicatrices corticales éventuelles, de même que pourront être mises en évidence des images de lithiase, d'hydro-néphrose associée ou secondaire. La D.B. va se présenter comme une image par défaut, qui de face donne de multiples taches claires, arrondies, remplissant la lumière normale ou dilatée de l'uretère.

De profil l'image est particulièrement nette au niveau de l'uretère où les bords apparaissent festonnés, l'angle de raccordement du kyste avec la paroi étant net et géométriquement aigu ce qui, signalons-le, est pathogneumonique de l'affection.

Plusieurs kystes au même niveau pourront donner des images de superpositions et un aspect vermoulu.

Dans des cas non caractéristiques on peut observer soit une fine irrégularité des bords de l'uretère, soit une lacune unique, soit en cas de kystes des calices un aspect chagriné du parenchyme (FEY).

Il faut noter que ces fines images peuvent disparaître si le produit de contraste est trop concentré.

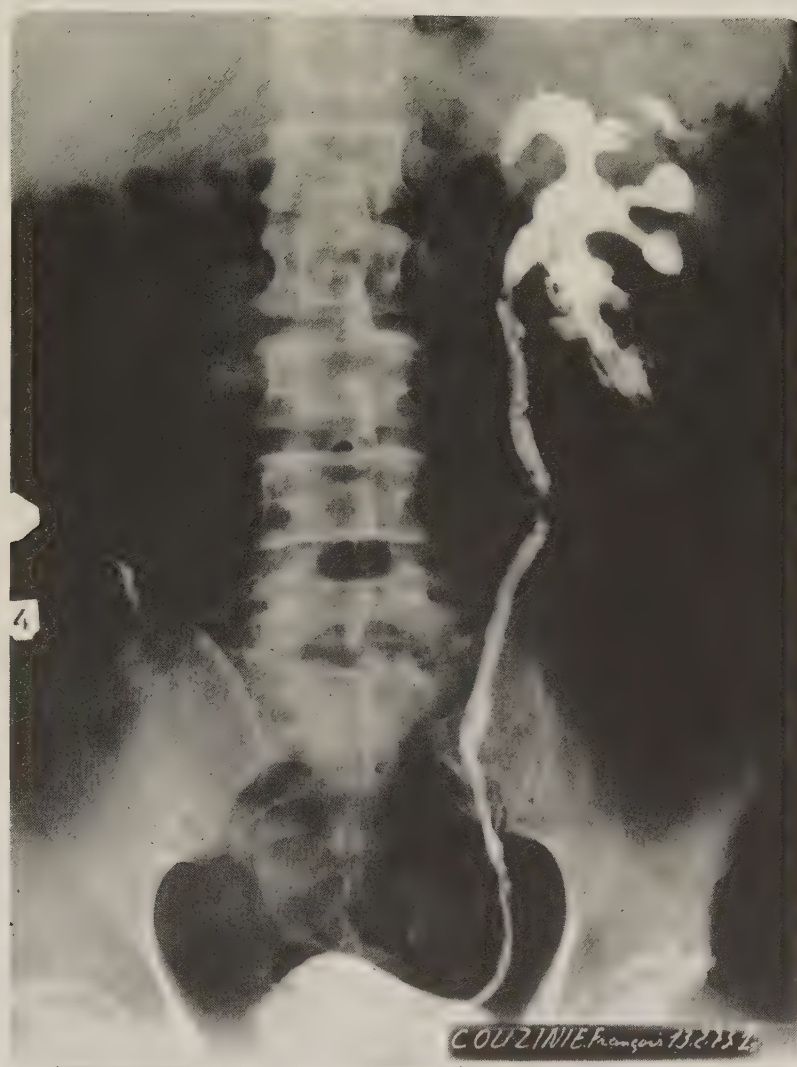
Cependant il existe de nombreux cas où devant des images trop peu évocatrices la mise en évidence certaine d'une dystrophie bulleuse ne pourra se faire qu'avec l'aide d'une urétro-pyélographie rétrograde (CHEVASSU) voire même avec tomographies (BALLANGER).

Enfin l'étude de la dynamique urétérale permettra d'évaluer le degré de stase et d'atonie, et le cystogramme affirmera le caractère complet de la miction. De même il sera bon de chercher un reflux vésico urétéral.

Les diverses U.I.V. et tomographies pratiquées à l'occasion de nos 3 observations ne vont que confirmer ce qui a déjà été décrit, à savoir dans la lumière urétérale, dans un nombre et une répartition variable, de petites taches claires de quelques millimètres de diamètre, isolées ou jointives, parfaitement arondies et surtout faisant un angle aigu de raccordement avec la paroi.

En outre on notera dans les 3 cas des images de lithiase coralliforme du même côté que la dystrophie. L'association a été en outre réalisée avec une maladie de CACCI et RICCI (Obs. N° 2) et un rein en fer à cheval (Obs. N° 3).

Les planches hors textes ci-après vont nous montrer un cliché caractéristique de chaque observation :



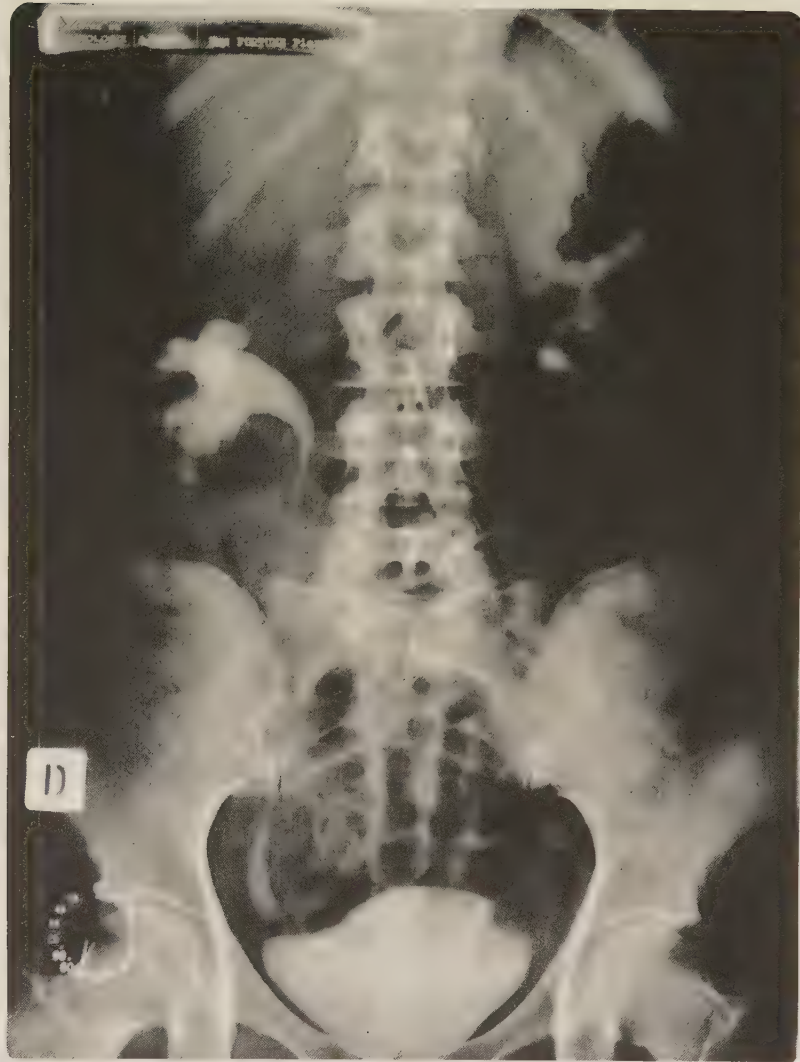
CLICHE N° 1 : Mr. COU... D.B. DE LA MUQUEUSE URETERALE GAUCHE (13.2.73)



CLICHE N° 2 : Mme LAR... D.B. DE L'URETERE DROIT ET REIN EN FER A CHEVAL
(20.4.72)



CLICHE N° 3 : Mme FOR... CLICHE POST.OP... D.B. DE LA MUQUEUSE URETERALE DROITE (24.11.72)



CLICHE N° 4 : Mme FOR... U.I.V. DE CONTROLE : ABSENCE D'IMAGES DE D.B.
APRES MIGRATION DU CALCUL RESIDUEL (4.12.72)

2° - ENDOSCOPIE

Fréquemment l'endoscopie n'apportera pas de renseignements complémentaires.

Si elles existent, les bulles dans la vessie sont disséminées, rarement confluentes, localisées au niveau du trigone ou au pourtour de l'orifice urétéral. Elles peuvent ressembler aux bulles d'oedème, c'est-à-dire brillantes, rosées, transparentes. Habituellement on soupçonne la dystrophie bulleuse par le caractère opaque des bulles qui sont jaunâtres ou brunâtres.

De nos 3 observations, seule la première présentait quelques bulles typiques à la cystoscopie, les deux autres étant indemnes de toute dystrophie bulleuse vésicale.

3° - BACTERIOLOGIE

L'examen des urines outre la grande fréquence des hématuries qui pourront être très importantes révélera l'infection urinaire. Cette pyurie sera franche, le germe rencontré étant AEROBACTER AEROGENES (TRUC 1959), STAPHYLOCOQUE DORE (BALLANGER 1958), COLIBACILLES (COUVELAIRE 1961).

Pour notre part, outre le caractère massif de la pyurie qui s'est avérée très souvent rebelle à toute thérapeutique, les germes rencontrés ont été de nature variable par sélection médicamenteuse en particulier dans l'Obs. N° 1 et N° 3 où les malades sont très infectés.

On a ainsi retrouvé :

- PROTEUS MIRABILIS (2 Observations)
- KLEBSIELLA FRIEDLANDER (1 Observation)
- PYOCIANIQUE (2 Observations)
- ESCHERICHIA COLI (2 Observations)

De plus dans les 3 cas, des hématuries macroscopiques ont été notées.

VII - EVOLUTION

1° - EVOLUTION SELON LES AUTEURS

Bénigne pour FEY et OECONOMOS
Grave pour COUVELAIRE.

L'évolution de la D.B. paraît, en tout état de cause fort lente, certains auteurs ne notant pas de modifications d'image en 10 ans.

Trois modalités évolutives ont en fait été décrites.

a) Multiplication des bulles et augmentation de volume des kystes pré-existants.

b) Installation d'une pyélonéphrite chronique ascendante et en cas de bilatéralisation, tôt ou tard le parenchyme rénal sera détruit et apparaîtra une insuffisance rénale qui justifie le qualificatif de grave porté par COUVELAIRE.

c) Exceptionnellement il a été noté une régression spontanée, dont l'explication pourrait être :

- soit un éclatement des parois des kystes, évacuation du contenu entraînant une dépression muqueuse et une cicatrisation ;
- soit après disparition de l'infection associée.

Enfin, si la transformation maligne est, selon MOSTOFI, théoriquement possible, elle n'a jamais été démontrée.

2° - EVOLUTION DES 3 CAS PRESENTES

a) La multiplication des kystes n'a été retrouvée dans aucun des 3 cas, de même qu'il n'a pas été noté d'augmentation de volume des kystes pré-existants.

b) L'insuffisance rénale : dans l'observation n°1, où la maladie est bilatérale et l'infection très importante, l'insuffisance rénale chronique est à redouter, mais la cause en sera-t-elle la lithiase récidivante, l'infection ou la D.B. ?

Par ailleurs, un néphrogramme isotopique et une biopsie confirment que la valeur fonctionnelle rénale actuelle est bonne et la biopsie l'absence de lésions parenchymateuses majeures.

c) Enfin l'observation n°2 semble entrer dans le cadre des guérisons exceptionnelles, avec disparition complète des bulles après l'intervention chirurgicale sur la lithiase.

En fait, sommes-nous en présence d'une véritable guérison, soit par guérison de la lithiase, soit par "ramonage" de l'uretère par le calcul "oublié" qui, en migrant du bassin, a pu faire éclater les kystes ?

VIII - DIAGNOSTIC

Avant toute chose il faut éliminer ce qui n'est qu'une erreur de terminologie à savoir l'urétérocèle ou dilatation pseudo-kystique de l'extrémité inférieure de l'uretère.

Les seuls diagnostics à discuter seront essentiellement radiologiques avec :

1°) les calculs transparents réalisant l'empierrement urétéral. Les images diffèrent, le calcul n'étant pas accroché à la paroi. En fait, il est obstructif et l'uretère se moule sur lui.

2°) les tumeurs papillaires de l'uretère et du bassin. Le diagnostic est ici important car il commande en cas d'épithélioma la néphro-urétérectomie totale. Cependant les contours sont ici moins réguliers, l'angle de raccordement à la paroi étant en pente douce et non aigu comme pour la dystrophie.

Le diagnostic reste souvent très difficile, et n'a pu être parfois redressé que par biopsie extemporanée (COUVELAIRE).

3°) on peut également discuter :

- une tuberculose pyélo-urétérale qui donnera un aspect moniliforme,
- des caillots sanguins,
- un oedème bulleux,
- une pyélonéphrite,
- une nécrose papillaire, et les exceptionnelles varicosités des veines urétérales (BERNARD - COPELAND).

Enfin, en cas d'examen rétrograde, la simple persistance accidentelle de bulles d'air.

Il faut noter que dans nos 3 observations, nous n'avons eu aucune difficulté de diagnostic, les images des bulles étant typiques.

Par ailleurs nous avons eu deux confirmations chirurgicales :

- dans l'observation N° 1 par prélèvement et analyse anatomo-pathologique,

- dans l'observation N° 2 où la réalisation du drainage rénal a amené à pratiquer une urétérotomie in situ qui, à l'ouverture de l'uretère, a permis une visualisation directe des bulles.

IX - FREQUENCE - AGE - SEXE

La fréquence de l'affection est très diversement appréciée selon les auteurs.

CHEVASSU avait découvert un cas sur 10 000 U.P.R.

Les statistiques d'autopsie donnent 1,4 % pour WELLER, 4 sur 3 000 pour LUBARSCH et 3 sur 125 pour MORSE.

En 1963 ROBERT recense 54 observations dans la littérature et en 1966 la thèse de BERTE fait état d'une soixantaine de cas environ.

Actuellement après les travaux de HILL, GAYER, SCAGLIONE, on peut chiffrer à environ soixante dix le nombre de cas publiés. Cependant il faut noter que le nombre de cas diagnostiqués est certainement très supérieur, la connaissance clinique de l'affection étant suffisante pour que les cliniciens ne fassent pas état de tous les cas rencontrés. En outre des observateurs peu avertis ont pu ne pas reconnaître certaines formes discrètes d'autant qu'il en existe sans traduction clinique et de découverte nécropsique.

Pour notre part nous apporterons 3 nouveaux cas à la littérature.

MARCKWALD en 1898 découvrit des kystes chez un nouveau né, cependant il semble que la quasi-totalité des observations se fasse chez des sujets de plus de 45 ans et ceci malgré les cas de NEGRIE (un malade de 15 ans), un enfant chez ROSSI et un jeune homme de 23 ans (ANTOINE, Mme TREHEUX, BITTARD).

Nos trois cas personnels avaient respectivement au début des troubles 45 ans, 42 ans et 37 ans.

Enfin l'affection semble frapper indifféremment les hommes et les femmes bien que certains auteurs (BERTHE - PARIS 1966) fassent état du même sexe pour tous leurs cas.

En ce qui nous concerne, il s'agit de deux femmes et un homme.

X - NOTIONS THEORIQUES SUR L'ETIOPATHOGENIE

Chapitre le plus obscur de la maladie, l'étiologie a amené les auteurs successifs à énoncer des théories dont certaines sont aujourd'hui considérées comme révolues.

Aussi, faute de pathogénie précise, c'est GOUYGOU qui a proposé le terme de dystrophie kystique qui, pris dans un sens large, semblait le mieux convenir à la maladie.

Parmi les hypothèses émises et qui ne sont plus retenues, nous relevons :

- la théorie parasitaire de EVE en 1889 et URQUART en 1931 qui recense 6 cas associés à SCHISTOSOMA Hématobium,

- la théorie glandulaire qui explique la formation des kystes par une rétention dans les glandes annexées à la muqueuse, glandes très hypothétiques dont la présence anatomique n'a pas été prouvée,

- la théorie de LITTEN qui pensait à une rétention de sécrétion dans les plis de la muqueuse,

- la théorie toxique d'HEXHEIMER en 1906 et MOSTOFI en 1956 mais qui ne traite que des formes unilatérales et localisées.

Actuellement, comme semble le prouver la rareté des formes de l'enfant, on pense qu'il s'agit d'une maladie acquise, ceci étant d'ailleurs confirmé par HILL.

En effet il reproduit la maladie chez des lapins blancs males, qu'il étudie six mois après l'injection intra-veineuse de colibacilles qui ont provoqué une pyélonéphrite.

Les premiers signes objectifs ont été l'apparition de petites accumulations intracellulaires de bactéries et de neutrophiles, formant ensuite des vésicules pleines de mucus pour aboutir enfin à la D.B.

Ces possibilités d'apparition de la D.B. ayant semblé plus importantes au niveau de la muqueuse urétérale que pour les cellules bordant la papille rénale. Il s'agit là de la première démonstration directe que les germes gram - cause la plus fréquente d'infection urinaire, pouvaient induire ces transformations métaplasiques.

Le lieu et le mode de formation des kystes se feraient :

- soit dans un nid épithélial sous muqueux
(VON LUBECK, VON BRUNN 1893) formation acquise et non congénitale,
- soit dans l'épaisseur de la muqueuse par apparition de gouttes de substance colloïde, gouttes d'abord intracellulaires qui grossissent, et après lyse des cellules les contenant se réunissent et s'isolent des cellules avoisinantes.

Quand à la cause de cette transformation elle reste discutée.

Pour la plupart des auteurs il s'agit d'une forme particulière de la métaplasie de la muqueuse urinaire d'origine inflammatoire, infectieuse le plus souvent et à mettre à côté des autres métaplasies glandulaires, granuleuses et oedémateuses décrites par les auteurs américains.

La dilatation kystique compliquerait donc une infection chronique, une lithiase ancienne, une malformation infectée, et ce, malgré les cas discordants où la maladie se découvre sans trace d'infection, est bilatérale quand la lithiase est unilatérale. Le tableau pour certains auteurs se présente alors comme si la dégénérescence précédait l'infection.

Pour GOUYGOU, il faut essentiellement insister sur l'importance des altérations vasculaires de la muqueuse de la région des

kystes et en rapprocher les nombreux cas où la maladie se manifeste par des hématuries. Il y aurait dégénérescence après trouble nutritionnel de la muqueuse.

A la lumière de ces théories et des constatations cliniques des trois observations dont nous faisons état , il nous est possible d'en tirer un certain nombre d'enseignements.

1°) Dans tous les cas la maladie s'est présentée en 3 temps. Le début a été une affection urologique hématurique et à type de coliques néphrétiques avec infection urinaire mais sans mise en évidence de calculs. De nombreuses années après les premiers troubles (14 ans pour l'observation N° 1 - 16 ans pour l'observation N° 2 - 9 ans pour l'observation N° 3) la lithiase coralliforme est découverte.

De 2 à 10 ans plus tard, la D.B. a été mise en évidence du même côté que la lithiase coralliforme.

2°) Dans les 3 cas également l'infection urinaire a précédé et même succédé à l'apparition de la dystrophie. Les premiers signes infectieux ont souvent marqué le début de l'affection et précèdent donc, nous l'avons vu, la dystrophie de 15 à 20 ans. Cette pyurie a toujours été massive et difficile à juguler.

Les germes retrouvés à l'uroculture sont ceux de toute infection chronique : PROTEUS MIRABILIS, KLEBSIELLA FRIEDLANDER, PYOCYANIQUE, ESCHERICHIA COLI.

3°) Dans 2 cas la lithiase coralliforme a été unilatérale et la dystrophie du même côté.

Dans l'observation N° 1 la dystrophie, fait paradoxal, apparaît d'abord à droite, côté le moins infecté, puis à gauche pour devenir ainsi bilatérale. Côté gauche très infecté et ayant subi auparavant deux interventions chirurgicales.

Dans l'observation N° 3 à droite où il y a un calcul coralliforme, apparaissent des bulles, alors qu'à gauche où siège un tout petit

calcul il n'y a pas de dystrophie.

4°) Dans 2 cas une malformation rénale a été découverte. L'association à un rein en fer à cheval semble purement fortuite et sans incidence, aucune description dans ce sens n'ayant été faite jusqu'à présent. Par contre, il semblerait après la thèse de LAGARDE (Bordeaux 1968) que l'association Maladie de CACCI RICCI et dystrophie kystique soit loin d'être fortuite et ce, peut-être du fait d'une plus grande prédisposition aux phénomènes infectieux de ces malades.

Ainsi il semblerait se confirmer que l'origine de la D.B. de la muqueuse excrétrice soit à inclure dans un contexte inflammatoire et infectieux. L'association du facteur mécanique inflammatoire engendré par la lithiase avec un facteur infectieux semblant être le meilleur moyen de créer une D.B. Cependant il faut noter que ce n'est pas tant la lithiase qui est importante que son caractère coralliforme qui s'assortit de manifestations infectieuses massives et durables.

Ainsi, dans le cas N° 3, il existait à gauche un petit calcul et une petite infection, l'ensemble sans dystrophie. Par contre à droite où il y avait un volumineux calcul coralliforme et un foyer infectieux très important entraînant des poussées aiguës de pyélonéphrite il y a une D.B.

Ainsi la dystrophie kystique de la muqueuse urétérale nous apparaît-elle comme une complication à long terme d'une agression mécanique et infectieuse dont le couple de force le plus efficace serait réalisé par l'association lithiase rénale, infection urinaire, la lithiase coralliforme pouvant en imposer pour la plus dystrophique des lithiases.

XI - BASES THERAPEUTIQUES

Pour les formes massives réno-urétérales, unilatérales avec distension ou altération importante du rein, la néphro-urétérectomie aux prix de l'amputation de l'organe malade, semble le seul traitement valable.

Les formes graves, bilatérales posent de difficiles problèmes : COUVELAIRE a tenté des résections étendues de l'uretère, d'autres auteurs proposent la néphrostomie, les plasties urétérales, les résections segmentaires, Boari.

Les formes mineures ont souvent relevé du traitement médical et endoscopique.

Il a été proposé l'instillation de nitrate d'argent en solution à 5 pour mille associé parfois au passage dans l'uretère d'une sonde de gros calibre.

Il y a également eu une tentative isolée de traitement aux rayons X. (Léon D. ARRUES).

Certains ont essayé les traitements anti-infectieux notamment par la cyclosérine (COUVELAIRE) et la néomycine (MICHON) qui, s'ils n'amènent pas la disparition des kystes visent à empêcher le développement de la néphrite ascendante.

Les résultats de ces traitements médicaux semblent fort variables : KOPP en 1946 avait obtenu en 4 mois un succès confirmé par des dilatations hebdomadaires avec instillation de nitrate d'argent et CLARKE en 1952 a eu une regression complète.

Chirurgicalement si une néphro urétérectomie a été pratiquée on peut toujours craindre la bilatéralisation des lésions. Cependant si on en croit la physiopathologie, la bilatéralisation ne peut s'expliquer que par une bilatéralisation du processus initial infectieux et mécanique. MICHON en 1966 a observé un malade par des contrôles étalés sur 8 ans et ne relève pas d'extension contro-latérale.

Aussi, en l'absence de toute thérapeutique spécifique c'est l'importance des lésions, leur étendue et l'état des reins qui ont dicté la conduite à tenir.

Pour nos trois cas personnels, la thérapeutique a surtout été induite par la lithiase, la D.B. ayant été considérée comme épiphénomène dans l'évolution de la maladie lithiasique.

Evidemment dans les trois cas l'antibiothérapie, motivée plus par l'infection urinaire chronique que la dystrophie, a été de mise après antibiogramme afin de stériliser les urines, ce qui est apparu fortement aléatoire.

La néphro-pyélo-lithotomie a été utilisée à plusieurs reprises (4 fois dans l'observation 1 et 1 fois dans l'observation 2).

Aucune thérapeutique spécifique à la D.B. n'a donc été appliquée, la conduite à tenir ayant été dictée par les phénomènes cliniques et radiologiques, la D.B. était laissée de côté.

Cependant à la lumière du résultat de l'observation N° 2, des voies de travail peuvent être retenues :

1°) Traitement étio-pathogénique

Il conviendra en premier lieu de traiter l'infection urinaire et la lithiase quand elle existe. Traitement médical pour l'infection urinaire, médico chirurgical pour la lithiase.

Il semble qu'ici ce soit la clinique et les examens para-cliniques qui dictent la conduite à tenir, rien n'étant absolu.

2°) Traitement de la dystrophie constituée

Les traitements étio-pathogéniques n'ayant pas paru suffisant, on peut être amené à formuler deux hypothèses thérapeutiques complémentaires. Hypothèses justifiées par l'évolution grave de la dystrophie qui va aboutir à la mort du rein.

a) "Ramonage" des uretères

Ne serait-il pas possible de monter une sonde de Fogarty dans les uretères afin de faire éclater les bulles, la cicatrisation pouvant être induite par la mise en place d'une sonde tutrice ?

Ce procédé ayant l'avantage d'une réalisation aisée même chez des sujets aux nombreux antécédents chirurgicaux. En outre il est peu traumatisant à la condition bien sûr que le ballonnet de Fogarty soit gonflé avec modération et rempli de liquide opaque permettant un contrôle télévisé.

b) Plasties substitutions

Le récent Congrès d'Urologie (1972) sur la chirurgie de reconstruction de l'uretère, les exemples de prédécesseurs illustres, permettent de soulever la possibilité de plasties totales de substitution des uretères. Devant l'aggravation inéluctable de l'état fonctionnel du rein sus-jacent, à plus forte raison si la maladie est bilatérale ou lèse le côté fonctionnel, lorsque l'évolution de la maladie paraît être sous la dépendance de la D.B. et lorsque la localisation anatomique le permet, ce type d'intervention pourrait être proposé. Cependant à la difficulté de réalisation s'ajoute ici le fait qu'il s'agit de malades en insuffisance rénale chronique qui ont déjà subi plusieurs interventions.

Enfin une hypothèse d'uretères de substitution synthétiques ne permet pas d'indications motivées, la technique en étant à ses débuts.

Ainsi le choix entre l'une ou l'autre thérapeutique serait fonction de chaque cas présenté en tenant compte outre la valeur fonctionnelle rénale, de l'étendue des lésions, de leurs caractère et

et situation anatomique, de leur taille, de leur évolutivité, de leur uni ou bilatéralité.

En tout état de cause : devant la gravité évolutive de l'affection qui aboutit à la longue à la pyélonéphrite chronique du rein sus-jacent,

et devant la possibilité de guérison après traitement chirurgical (obs. N° 2), il nous est donc apparu nécessaire de soulever ces hypothèses thérapeutiques.

XII - CONCLUSIONS

La dystrophie bulleuse est une maladie rare. Elle devient une maladie exceptionnelle lorsqu'elle s'associe à une lithiase coralliforme. C'est cette maladie double qui nous a paru intéressante à rapporter.

Il nous a été donné d'en observer trois cas, ceci nous permettant de constater que si les descriptions cliniques - des plus anciennes post-mortem jusqu'à nos jours - sont toutes concordantes, il n'en va pas de même des hypothèses sur le facteur étio-pathogénique.

Les théories successives ont cependant amené les auteurs à considérer deux faits comme certains :

- 1°) La dystrophie bulleuse est une maladie acquise.
- 2°) La dystrophie bulleuse compliquerait une agression chronique inflammatoire et infectieuse.

Pour notre part nos trois observations corroborent ces faits. En effet la chance d'observations étendues sur de nombreuses années nous permettant par des clichés successifs d'affirmer que la maladie n'existait pas sur les premières séries d'U.I.V., tandis qu'elle apparaît secondairement sur les autres séries, confirmant ainsi le caractère acquis. De plus, l'apparition de la dystrophie uniquement sur le côté le plus atteint confirme l'hypothèse de l'agression chronique engendrant la dystrophie bulleuse.

Enfin il nous est possible de formuler une troisième proposition faisant état non seulement de la fréquence de la lithiase comme élément inflammatoire, mais aussi du volume des calculs dont le caractère coralliforme semble très efficient en matière de dystrophie.

Les tentatives de traitement ont semblé dans ce que nous avons lu être des thérapeutiques non systématisées ni "pensées".

Si l'on admet le caractère acquis de la maladie on est en droit d'espérer sinon la guérison du moins son amélioration par le traitement de la maladie primitive - dans nos trois observations lithiasse et infection -

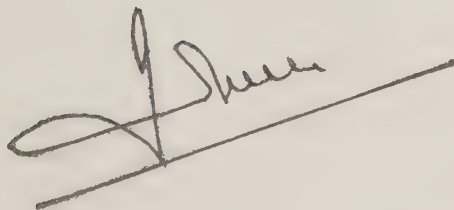
Malheureusement de nombreux auteurs qui ont essayé les désinfectants généraux et locaux n'ont pas enregistré de succès confirmés.

Aussi est-on en droit d'envisager la thérapeutique des uretères kystiques comme celle d'une maladie autonome.

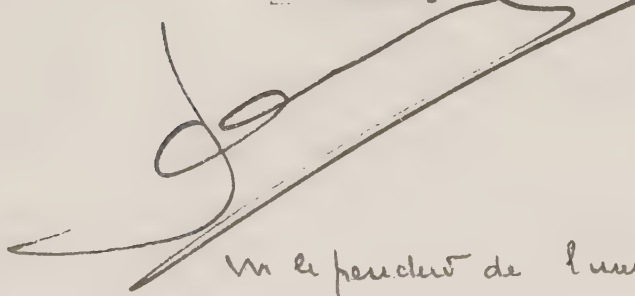
Pourquoi ne pas tenter de faire éclater les bulles par un ramonage au Fogarty ?

Pourquoi ne pas tenter devant l'aggravation inéluctable de la maladie une plastie de substitution ?

Vu le Président du jury



Vu et Permis d'imprimer
Toulouse, le 21. 1. 1974
Le Président de l'Université Paul-Sabatier
L. LARENG.



Vu le Président de l'université

B I B L I O G R A P H I E

- 1 - ABRAMOV :Ref. Zchr. Urol. 1 - 226 (1907).
- 2 - ACKERMAN L.V. : 1946 - Amer. J. Urol. 55, 36.
- 3 - AIKEN D. : 1955 - Brit. J. Surg. 42-412.
- 4 - ANTOINE M., TREHEUX Mme, BITTARD M. : J. Radiol. Electrol. 1965, 46 n° 8-9, p. 507-508.
- 5 - ARDUINOL J. : Case of pyelitis and cysticis cystica. J. of urology, 1946, 55, 149.
- 6 - ASCHOFFL : Arch. f. Path. Anat., 138, 119, 1894.
- 7 - AUVIGNE J. : Encyclopédie Médico Chirurgicale REIN, 1965, 18101 A 10, p. 1 et 2.
- 8 - BALLANGER R. et Coll. : Sur un cas d'urétrite kystique, avec kystes des reins associés. J. Méd. de Bordeaux, 1956, 133-144.
- 9 - BALLANGER R. et DELORME G. : Radiodiagnostic des pyélo-urétérites kystiques. J. de Radiol. et L'élect. Méd. Nucl., 1958, 89-659.
- 10 - BERMAN M.H. and COPELAND M. : Filling defects of ureterogram caused by a varicose ureteral vein. J. Urol., 70, 168-170, August 1953.
- 11 - BERTHE H. : Contribution à l'étude de la dégénérescence kystique de la muqueuse urétérale. Thèse médecine, Paris 1966, n° 726.
- 12 - BIEDERBACH W.D., COOK P.H. and GOODALE R.H. : Pyelo ureteritis cystica with report of a case. Am. J. Roentgenol. 31, 778-783, June 1934.
- 13 - BLANC W.A., VOLUTER G., MEILLAND G.G. : Morphologie radiologique et anatomo pathologique du bassin et de l'uretère des deux côtés, diagnostic par l'U.P.R. J. de Radiol. et d'Electro. Méd., 1953, 34-853.
- 14 - BLUCHNER : Zschr. Urol. 693 (1958).
- 15 - BLUM : Zschr. Urol. Chir. 19, 231 (1926).

- 16 - BOTHE A.E. and CRISTOL D.S. : Cystic disease of the upper urinary tract. Pyelitis cystica and ureteritis cystica.
Am. J. Rentgenol. 48, 787-793, Decembre 1942.
- 17 - BRAASCH W.F. and EMMETT J.L. : Clinical Urography - An atlas and textbook of roentgenologic diagnosis.
PHILADELPHIA W.B. Saunders Co, 1951.
- 18 - BRAVETTA O. : Riforma Med., 1938, 45.
- 19 - BREA L.M. et Coll. : Rev. ARG. Urol. Oct. Dec. 1959, 28, n°10-12, 326-328.
- 20 - BRUEZIERE J. : Un nouveau cas de dystrophie kystique des muqueuses excréto-urinaires.
J. Urol. Dec. 1957, 63, n°12, p. 937-938.
- 21 - BRUNN A. VON : Über drüsenähnliche bildungen in der schleimhaut des nierenbeckens des ureters and der harnblase beim menschen.
Arch. F. Mikr. Anat. 41, 294-302, 1893.
- 22 - BRUCHER K. : Zschr. Urol. Nov. 1958, 51, n° 11, 693-695.
- 23 - BURKLAND C.F. et LEADBETTER W.F. : Journ. of Urol. 1939, 42, 11.
- 24 - CABRAL A.D. and All. : Cystic pyelo ureteritis.
Lodz. Tow Nauk (IV) 607-44, 1944.
- 25 - CANTOR M.O. and COWEN R. : Cystitis and pyelitis cystica associated with multiple cysts of the kidney.
Urol. and Cut. Rev. 1933, 37, 842.
- 26 - CARIMATI A. et BONTARDELLE G.D. : Minvera Med. 8 Sept. 1958, 49, n° 72, 3429.
- 27 - CARSON W.J. : Pyelitis, ureteritis and cystitis cystica.
Am. J. Surg. 1930, 8, 1256.
- 28 - CHAUVIN H.F. et FARNARIER G. : Un nouveau cas de dégénérescence kystique des voies excrétrices. Présentation de radiographies.
Journ. Urol. Mai-Juin 1960, 66, n°5-6, p. 459.
- 29 - CHEVASSU M. : Les kystes épithéliaux disséminés sur la muqueuse du bassin et de l'uretère des deux côtés, diagnostic par l'U.P.R.
Journ. Urol. 1936, 41, 483.
- 30 - CHIAUDANO : Due casi di cistite cistica.
Arch. Per. Scienc. Med., 1929, 53, 309.
- 31 - CICERI C. : Sulle cosi della pyelite, ureterite et cystite cystica, osservazioni anatomo patologiche.
Studi Sassar 1929, 7, 1961.
- 32 - CLARKE B.J. : Ureteritis cystica.
J. of Urol. 1952, 68, 815-818.

- 33 - CLELAND J.B. : Ureteritis cystica.
Med. J. Austr. 1926, 2, 13.
- 34 - CONGRES FRANCAIS D'UROLOGIE (51°) - PARIS 1957 : Réactions histologiques de l'urothélium à la stase urinaire chronique.
p. 122-125.
- 35 - COUVELAIRE R., REYNIER J.A. : La dégénérescence kystique de la muqueuse excréto-urinaire, maladie grave.
J. Urol. 1961, 67, 678.
- 36 - CRAIG L.G. : Journ. of Urol. 1939, 42.
- 37 - COX J. et Coll. : Traitement par la néomycine.
J.A.M.A., 20 Août 1955, 158, n° 16, 1430-1431.
- 38 - DERMONT O'FREY N.W. (Jo) : Brit. J. Urol. Sept. 1950, 22, n° 3, 228-233.
- 39 - DEVOS R. : J. Belge d'Urologie, 1950, n°1.
- 40 - ERCOLE R. et HERENU R.C. : Rev. Arg. Urol. Avril-Mai-Juin 1958, 27, n° 4-6, 178-182.
- 41 - EVE F.S. : Psorospermial cysts of both ureter, associated with bilharziasis.
Brit. J. Urol. 3, 21, 25, March 1931.
- 42 - EVERETT : J. of Urol. 56, 310 (1946).
- 43 - FABRE P., LHEZ, BIMES : Journal d'Urologie, Mai 1949, 55, 946-948.
- 44 - FAGERSTROM D.P. : Proliferative tumors of ureter and renal pelvis, with further observations on significance of "epithelial cell nests". 6 case reports.
J. Urol. 59 (1948), 333 - Ref. Yearbook of Urol. 1948.
- 45 - FERBER Ch. Von, GEDICKE K.H. und KURPAT D. : Zschr. f. Urol. 1962, 55, n°1, p. 15-21.
- 46 - FEY B. : Journal d'Urologie, 1949.
- 47 - FEY B. : Communication à la Société Française d'Urologie, Nov. 1949.
- 48 - FRANCESCONG : Gin. Med. d. Marca. Trevig. 1939, I, 303-318.
- 49 - GARCIA A.E., ROCCHI A., CASAL J. : Rev. Arg. Urol. Nov. Dec. 1948, n° 11-12, 773-784.
- 50 - GAYET R. : 2 cas de dystrophie kystique de la muqueuse excréto-urinaire.
J. Urol. Néphrol. PARIS 76 : 495-506, Juin 1970.

- 51 - GIANI R. : Never experimentaller beitrage zur entstehung der
cystitis cystica centralbl.
F. Allg. Path. u. Path. aut., 17, 900-902, 1906.
Also Beitr. z. Path. auct. 42, 1-22, 1907.
- 52 - GIFFUENTES DELATTE : Arch. Esp. Urol. 1944, 1, 69 et 1946, 3, 39.
- 53 - GLEICHMANN : Bruns' Beitr. Klin. Chir. Bd. 188, S, 488.
- 54 - GOERKE : Fortschr. Geb. Röntgenstr. Dec. 1949, 91, n°6, 817-818.
- 55 - GRINENWALD P. : Dystrophie kystique des uretères.
Journ. de Radiol., d'Electrol., 1964, 45, n° 3-4, 198-199.
- 56 - GUETGEMANN : Zschr. Urol. 1942, 46-69.
- 57 - HARRIS H. : Cysts of the ureter.
Am. Med. 3, 731-734, 1902.
- 58 - HEUCK F. : Die pyelo ureteritis cystica in röntgenbild.
Fortschr. a. d. Geb. d. RONTGENSTRALHEN 71, 960-969,
Octobre 1949.
- 59 - HILL G.S. : Experimental production of pyelo ureteritis cystica
and glandularis.
INVEST Urol. 9, 1, 9, Juillet 1971.
- 60 - HINMAN and CLARK M.J. : Journ. of Urol. Fev. 1936, 35, n° 2, 174.
- 61 - HINMAN F. and CORDONNIER J. : 1935, Journ. Urol., 34, 302.
- 62 - JACOBY M. : Hydronephroider krebs nierenbeckenstein papillärer
krebs des nierenbeckens und harnleiters, ureteritis cystica.
Ztschr. f. Urol. 23-718-723, 1929.
- 63 - JENSEN E.M. and COU : Simultaneous occurrence of medullary sponge
kydney and pyelo uretero cystitis cystica.
Danish. Med. Bull. 16, 221, 4. Aug. 1969.
- 64 - JEPSEN O.L. : Urologia Internat. 1960, 10, n° 6, 366-371,
Résumé français.
- 65 - JOELSON J.J. : Pyelitis, ureteritis and cystitis cystica. Report
of a case showing urographic evidence of the lesion in the
ureters and pelvis.
Arch. Surg. 18, 1570 - 583, 1929.
- 66 - KAUFMANN : Lehrbuch d. Sper. Anat. Path. 826 (1957).
- 67 - KINDALL L. : Pyelitis cystica and ureteritis cystica. Report of
a case diagnosed by urography and confirmed by biopsy with
outline of treatment.
J. Urol. 29, 645-659, June 1933.

- 68 - KNUTSSON F. : Roentgen appearance in ureteritis cystica. Report of 2 cases.
Acta Radiol. 16-43-47, 1935.
- 69 - KOPP J.M. : Journ. of Urol. 1946, 56-28-36.
- 70 - LAGARDE F. : Maladie de Cacci-Ricci et pyélo-urétérite kystique.
Thèse BORDEAUX 1968, n° 138.
- 71 - LIEBREICH A. : Ein fall von ureteritis cystica.
TÜBINGEN 1906.
- 72 - LIMBECK R. VON : Zur kenntniss der epithel-cysten der ureteren.
Ztschr f. Heilk. 8, 55-56, 1887.
- 73 - LITTEN M. : Ureteritis chronica cystica polyposa nebst cystischer degeneration der niere.
Virchow's Arch. f. Path. Anat. 66, 139-144. 1876.
- 74 - LOITMAN B.S. and CHIAT H. : Ureteritis cystica and pyelitis cystica.
A review of cases and roentgenologic criteria.
Radiology 68, 345-351, March 1957.
- 75 - LORENC Z. : Acta Urol. BELGE 1956, 24-248.
- 76 - LOWSLEY and KIRVIN : Clin. Urol. Ed. II, BALTIMORE - vol 2, 1944.
- 77 - LUBARSCHO : Uber cysten der ableitenden harnawege.
Arch. f. Mikr. Anat. 41, 303, 1893.
- 78 - MACQUET P., WEMEAU L. et Coll. : A. H. LILLE Chir. Mai-Juin 1956, II
n° 3, 170-173.
- 79 - MARCKWALD VON : Die multiple cystenbildung in der ureteren und der harnblase, sog. Ureteritis cystica.
MUNCHEN Med, Wehnschr. 45, 1049-1053, August 1898.
- 80 - MAXIMOW A.A. and BLOOM W. : A textbook of histology.
Philadel. W. B. Saunders Co 5 th ed. 1948, vol I, p. 496.
- 81 - MAYALL G.F. : Pyelo ureteritis cystica.
The Britisch Journal of Radiology, July 1964, 37, n° 439,
557-558.
- 82 - MC ARTHUR J. : Pyelo ureteritis cystica.
Brit. Journ. of Surg. Mai 1961, n° 212, p. 689-690.
- 83 - MONTANARI G. et GUERRIERI C. : Minerva Med. 8 Sept. 1958, 49,
n° 38, 1903-1905.
- 84 - MORGAGNI J.B. : De sedibus et causis morborum per anatomen indagatis. (The seats and causes for diseases investigated by anatomy).
Abridged and elucidated, with copious notes by William COOKE.
LONDON, Longman, 1822, vol II, p. 316-319, 411-418.

- 85 - MORSE H.D. : Etiology and pathology of pyelitis cystica, ureteritis cystica and cystitis cystica.
Am. J. Path. 4, 33-50, January 1928.
- 86 - POTZ B. et CARIANI A. : Contribution à l'étude des adénomes kystiques de l'appareil urinaire.
Ann. d. Mal. d. Org. Génito-urin. 22, 1305-1315, 1904.
- 87 - NEGRIE H. : Contribution à l'étude de la dégénérescence kystique de la muqueuse pyélo-urétérale.
Thèse Médecine, TOULOUSE 1955, n° 68.
- 88 - NULTY M. MC. : Pyelo ureteritis cystica.
Brit. J. Radiol. 30, 648-652. Decembre 1957.
- 89 - OECONOMOS N. : Dégénérescence kystique de la muqueuse des voies excrétrices ou urétérite et cystite kystique.
Journal Urol. T. 56, n°1-2 1950, p. 33-46.
- 90 - O'FLYNN J.P. : 1950, Brit. J. Urol. 22-228.
- 91 - PAGLIERE H.A. : Rev. Arg. Urol. Avril, Mai, Juin 1962, 31, n° 456, 99-101.
- 92 - PATCH F.S. : Urol. and cutan. Rev. 1938, 42, 625.
- 93 - PEREZ CASTRO : Arch. Esp. Urol. 1938, 42, 625.
- 94 - PEREZ CASTRO : Arch. Esp. Urol. Juillet 1946, 3, n°1.
- 95 - PESSIN A. : Multiple cysts of ureters (ureteritis cystica)
7 cases, 2 associated with congenital polycystic kidneys.
Urol an cutan. Rev. 43, 752-759, Novembre 1939.
- 96 - PETERSEN G. FR. : Pyelo-ureteritis cystica.
Acta. Radiol. 35, n° 5-6, January, June 1951, P.363-370.
- 97 - PLAUT A. : Z. Urol. Chir. 26, 562, 1939.
- 98 - PUTSCHAR : Hand buch d. Spez. Path. Anat. une Hist. V.
Henkelubarsch, Bd VI, 2, 1934.
- 99 - RADTKE E. : Beiträge zurkenntnis der ureteritis cystica
königsberg, 1900.
- 100 - RAVINA R. et RESTEL M. : La Presse Médicale, 1956, 94, 2217.
- 101 - RAYER P.F. : Traité des maladies des reins.
Atlas Paris. J.B. BAILLIERE 1837, Planche 52,
figures 2, 3 et 4.
- 102 - RAYMOND G. : Iconographie d'une dégénérescence kystique de la
voie excrétrice du rein.
Journ. Urol. 1959, 65, n°1-2, p. 96-97.

- 103 - RITTMANSBERGER K. : Z. Urol. 1940, 34, 406.
- 104 - ROBERT F. : A propos d'une forme mineure d'urétérite kystique.
Journ. d'Urol. 1962, 68, p. 926-927.
- 105 - ROBERT F. : A propos d'un nouveau cas de dystrophie kystique
de l'uretère.
Journ. d'Urol. 1963, 69, n° 6, p. 325-337.
- 106 - ROBERT F. et R. : Vie Médicale, Fev. 64, 45, n°12.
- 107 - ROCCHI A. : Rev. Arg. Urol. Oct. Dec. 1955, 24, n°10-12,
p. 624-628?
- 108 - RODECK G. : Zschr. Urol. 1955, 48, n°12, 751-759.
- 109 - ROKITANSKI C. : Lehrbuch der pathologischen anatomie
wien eraumüller, 1842 - 1846. English translation.
Manual of pathological anatomy, LONDON 2ed. 1861.
- 110 - RONNEN J.R., VON et DORMAARF : Acta Radiol. Juillet, Août 1950,
34, n°1-2, 96-102.
- 111 - ROSSI R. : A febrile cysto pyelitis in the infant.
Riv. Clin. Pediat. 66, 286, 92, Octo 1960.
- 112 - ROOME N.W. : CAN. M.A.S. 13, 16 janv. 1949, 40.
- 113 - SCHUELER U. : Zscher. f. Urol. 1962, 55, n°4, p. 225.
- 114 - SEURING J. : Artzl. Wscher. 21 Mars 1952, 7, n°12, 275-277.
- 115 - SCAGLIONE P. : Cystic cysto uretero pyelitis. Clinico Radiological
Considerations on 2 cases.
Minerva Urol. 22, 73-80, Mai-Juin 1970.
- 116 - SHAV R.E. : Ureteritis cystica.
Brit. J. Surgery, July 1956, 44, n°183, p. 105-106.
- 117 - SHICK J.E. and SHEA J.J. : Pyelo-ureteritis cystica. Report of
a case with spontaneous rupture of the ureter.
Radiology, March 1960, 74, n°3, 468-470.
- 118 - SKOJSTAD R. : Acta. Chri. Scand. 30 Sept. 1948, vol. 97,
fascic. 4.
- 119 - STIRLING W.C. : Journ. of Urol. Sept. 1942, 48, 237-242.
- 120 - STIRLING et ASH J.E. : J. of Urol. 1941, 45, 2.
- 121 - STIRLING et ASH J.E. : South Med. J. 1941, 34-358.
- 122 - STOERK und ZUKKERKANDL : Zschr. Urol. ii (190).
- 123 - STROCHSTEIN A. : Journ. of Urol. Fev. 1936, 35, n°2, 174.

- 124 - THOMAS P. et PORET J. : Dégénérescence kystique de la muqueuse des voies excrétrices. A propos de 2 nouvelles observations. Journ. Urol. Juillet, Août 1960, 66, n°7-8, p. 493-497.
- 125 - TRUC E. et MARCHAL J. : Deux observations d'urétéro pyélite kystique. Journ. d'Urol. 1951, 57, 693-696.
- 126 - TRUC E., BETOULIERES P., PALEIRAC P. et MARCHAL G. : A propos de 2 cas d'urétérite kystique. Difficulté de diagnostic radiologique. Jour. Radiol. Electrol 1953, 34, n°1-2, 88-89.
- 127 - TRUC E., HENRIET R. et PONS J.G. : Une observation d'urétérite kystique. Journ. Urol. 1969, 65, n°12, p. 945-966.
- 128 - TUFILL S.F. : Ureteritis cystica. A report of two cases illustrated by ureterograms. Brit. J. Surg. March 1954, 41, n°169, 548-549.
- 129 - VAN DER ZWAAG : Nederlansch. Tidd. Schrift woor. Geneesk, Mai 1941, 1877.
- 130 - VAN DUZEN R.E. and CANTRELL R.H. : Urol. and Ut. Rev. 1940, 44, 641.
- 131 - VEIGA PIERES J.A. : J. Rac. Radiol. Octobre 1959, 10, n°4, 207-212.
- 132 - VINCENT G., DEBIENNE M. et PELERIN B. : J. Sc. Med. LILLE 1963, 81, n°3, 149-150. In Rein et Foie, 1963, 6, 319.
- 133 - VIRCHOW R. : Die krankhaften geschwelste. BERLIN, August, hirschwald 1863, p. 246.
- 134 - WELLERS P. : J. Berge Radiol. 1958, n°6, 465-474.
- 135 - WEMEAU L., LEMAITRE G., EHRETSMANN : 2 cas de pyelo-ureterite kystique. Diagnostic par U.I.V. Journ. Radiol. Electrol. 1954, 36, n°9-10, p. 807-808.

